

**Fallot-Tetralogie:
Beitrag zur
Angiokardiographischen Morphologie**

*Duss. Erlangen
1903*

Vorgelegt

von

Hedwig Vogl, geb. Obermayer

aus

Schwabach



Aus der Kinderklinik mit Poliklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Professor Dr. med. K. Stehr

FALLOT-TETRALOGIE: BEITRAG
ZUR ANGIOKARDIOGRAPHISCHEN
MORPHOLOGIE

INAUGURAL - DISSERTATION
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von
HEDWIG VOGL geb. Obermayer
aus

Schwabach

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg

Dekan: Prof. Dr. V. Becker

Referent: Prof. Dr. H. Singer

Korreferent: Prof. Dr. K. Stehr

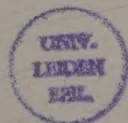
Tag der mündlichen Prüfung: 16.05.1983

INHALT

	Seite
EINLEITUNG:	1
METHODIK:	2
ERGEBNISSE:	
1. Anamnестische Angaben	6
2. Laboruntersuchungen	7
3. Hämodynamische Daten	7
4. Morphologische Befunde aus der Angiokardiographie	7
Angiokardiographische Meßwerte bei Kindern mit Fallot-Tetralogie und Kindern ohne hämodynamisch wirksamen Herzfehler	9
VERLAUFSUNTERSUCHUNGEN:	
Änderung der Befunde von Blutbild, Sauerstoffsättigung und manome- trischen Meßwerten	13
Angiokardiographische Messungen	15
Graphische Darstellungen	23 - 32
DISKUSSION:	33
ZUSAMMENFASSUNG:	39
Tabelle 3	
Einteilungskriterien verschiedener Autoren	40
LITERATUR:	43

Einleitung:

Von einem physiologischen Standpunkt aus kann die Fallot-Tetralogie definiert werden als ein Herzfehler, bei dem ein großer Ventrikelseptumdefekt den Druckangleich zwischen beiden Kammern erlaubt und bei dem der Widerstand zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie höher ist als der Gesamtwiderstand im großen Kreislauf (Harley). Vom morphologischen Standpunkt aus versteht man unter der Fallot-Tetralogie einen hochsitzenden Ventrikelseptumdefekt mit überreitender Aorta, eine valvuläre bzw. subvalvuläre Pulmonalstenose und aus deren Folge die Hypertrophie des rechten Ventrikels. Der Schweregrad der Fehlbildung wird durch die Einschränkung der Lungenperfusion und durch die daraus resultierende Hypoxämie im großen Kreislauf bestimmt. Der Schweregrad der Obstruktion zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie und die Morphologie des rechtsventrikulären Ausflußtraktes und der Pulmonalarterie bestimmen nicht nur den Schweregrad des Krankheitsbildes und damit den klinischen Verlauf, sondern auch in hohem Maße die Art des operativen Vorgehens und den Operationszeitpunkt. Zunächst war man ganz ausschließlich bei der Fallot-Tetralogie auf Palliativoperationen im Form von aorto-pulmonalen Anastomosen (Blalock-Taussig, Potts, Waterston, Cooley) angewiesen. Ein anderes Vorgehen erbrachte die Sprengung der Pulmonalklappe in der Methode nach Brock. Nach diesen Operationen verbesserte sich die Lungenperfusion erheblich und die Patienten konnten seit 1954 Korrekturoperationen zugeführt werden. Auch die Palliativoperationen sind nicht ohne Risiko und postoperative Probleme, so daß heute die frühzeitige Korrektur der Fallot-Tetralogie angestrebt wird. (Goor, Lillehei, Gotsman). Lediglich Fälle mit komplizierenden Fehlbildungen wie den Ausflußtrakt kreuzenden großkalibrigen Koronararterien, hochgradigen Hypoplasien oder gar Atresien im Pulmonalarteriensystem machen die zweizeitige Korrektur noch notwendig. Der Operationszeitpunkt wird bei uns derzeit so gewählt, daß die Kinder ab einem Gewicht von 8 kg der Korrekturoperation unterzogen werden. Treten Komplikationen wie exzessiver



Anstieg der kompensatorischen Polyglobulie oder hypoxämische Anfälle auf, muß auch bei kleineren Kindern in jedem Einzelfall abgewogen werden, ob man noch eine Palliativ-Operation, die konservative Behandlung mit Beta-Rezeptorenblockern oder bereits die Korrekturoperation durchführen will.

Unsere Untersuchung versucht den möglichen Einfluß der angiokardiographisch erfaßbaren morphologischen Befunde von rechts-ventrikulärer Ausstrombahn und der Größe der Pulmonalarterien auf die Klinik und auf die bei der Herzkatheteruntersuchung festgestellte Hämodynamik aufzudecken und entsprechende Korrelationen herzustellen.

Methodik:

Die Arbeit stützt sich auf die Untersuchungsbefunde von 107 Patienten mit Fallot-Tetralogie, die in den Jahren 1967 bis 1978 an der Universitätskinderklinik Erlangen (Direktor: Prof. Dr. K. Stehr) erhoben wurden. In der Anamnese wurde nach der Zyanose, bzw. nach deren erstem Auftreten, nach eventuellen hypoxämischen Anfällen, auch dem typischen Einnehmen der Hockerstellung bei Belastungen und nach neurologischen Komplikationen gefragt. Von den Laboruntersuchungen berücksichtigten wir das kleine Blutbild und die Thrombozytenzahl, sowie den kapillär gemessenen Sauerstoffpartialdruck. Aus den bei der Herzkatheteruntersuchung gewonnenen hämodynamischen Daten berücksichtigten wir die Mitteldruckwerte in der Pulmonalarterie, im linken Vorhof, sowie die Sauerstoffsättigungswerte in der Vena cava superior, in der Pulmonalarterie, in der Pulmonalvene und in der Aorta und das daraus entsprechend dem Fick'schen Prinzip berechnete Flowverhältnis von qp:qs. Der Druckgradient zwischen rechtem Ventrikel und der Pulmonalarterie wurde nicht berücksichtigt. Aus der Angiokardiographie wurden die Art der Pulmonalstenose (valvulär, infundibulär, valvulär und infundibulär, zusätzliche Bifurkationsstenosen), die Lokalisation und Größe des Ventrikelseptumdefektes, das Überreiten der Aorta, das Vorliegen eines Rechtsaortenbogens und das Vorhandensein von Coronaranomalien berücksichtigt.

Entsprechend eines Klassifizierungsvorschlages von Goor und Lillehei wurde eine Einteilung der Infundibulumstenose in die Typen I bis III vorgenommen.

	Typ I	Typ II	Typ III
Anzahl	23	66	11

Tabelle 1:

Typ I = extrem langgestrecktes und enges Infundibulum
Typ II = mittellang-stenotisches Infundibulum
Typ III = extrem kurzes und oft auch weiteres Infundibulum

Direkte angiokardiographische Messungen in cm waren nicht möglich, da bei den Routine-Angiokardiographien die Abstände zwischen Bildverstärker, Objekt und Bildröhre nicht angegeben waren und weil kein entsprechender, sich im Röntgenbild darstellender Maßstab verwendet wurde. Es wurden deswegen Korrelationen benutzt, wobei als Referenzwert zum einen die Aorta ascendens (in der Mitte zwischen Aortenklappe und dem Abgang des Truncus brachiocephalicus rechts), zum anderen die Aorta descendens im Bereich ihres Durchtritts durch das Zwerchfell verwendet wurden. Im Einzelnen wurden die Durchmesser der Aortenwurzel, des Aortenklappenringes, des Pulmonalarterienstammes, des Pulmonalarterienklappenringes, der rechten Pulmonalarterie, sowie die Durchmesser und Längen des Infundibulums in Systole und Diastole, die Durchmesser der Ventrikelseptumdefekte im lateralen Strahlengang gemessen und mit den genannten Referenzwerten in Beziehung gebracht.

Als zusätzlichen Referenzwert berücksichtigten wir die Höhe des Brustwirbelkörpers in beiden Strahlengängen. Bei 48 der 107 Kinder mit Fallot-Tetralogie wurden in einem Abstand von 7 Monaten bis zu 7 Jahren zwei Herzkatheteruntersuchungen

mit Angiokardiographie durchgeführt und entsprechend ausgewertet. Im Vergleich der erhaltenen Korrelationen bei der Angiokardiographieauswertung wurden auch die Angiokardiogramme von 48 Kindern herangezogen, die entweder keinen Herzfehler hatten oder nur minimale hämodynamisch Störungen. Weiterhin wurde beurteilt, ob sich die Pulmonalarterie bei der Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel zeitlich vor oder nach der Aorta anfärbt. Dies sollte als ein grober Gradmesser der Widerstandsverhältnisse gegenüber dem kombinierten Auswurf beider Ventrikel gelten.

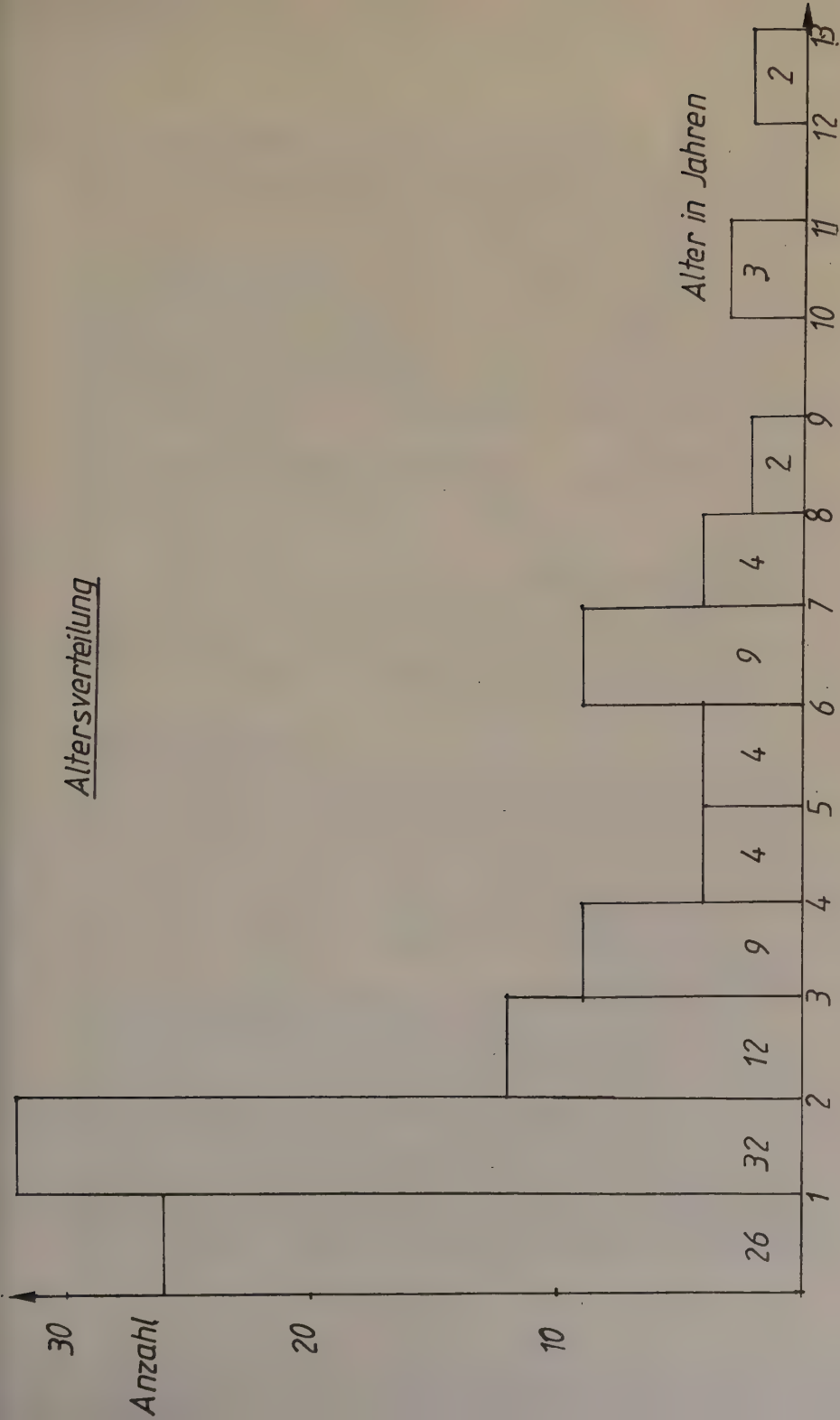
Fragestellungen:

1. Bestandsaufnahme und Ausprägung der charakteristischen Symptome und Beschwerden innerhalb der Anamnese, der charakteristischen hämatologischen- und Blutgasveränderungen und schließlich der aus Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiographie erhaltenen Daten.
2. Korrelation zwischen den anamnestischen Auffälligkeiten und den angiokardiographischen bzw. hämodynamischen Veränderungen, weiterhin Korrelationen zwischen den hämatologischen Veränderungen und den bei der Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiographie gefundenen Werten.

Es ging darum, zum einen das gesamte Spektrum der Fallot-Tetralogie hinsichtlich der Ausflußtrakt-Morphologie und der Veränderungen der Lungenarterien darzustellen. Weiterhin sollte gezeigt werden, ob aus dem klinischen Bild, sowie aus den relativ leicht zu erhaltenden Meßwerten auf bestimmte Gegebenheiten hinsichtlich der Obstruktion zwischen rechtem Ventrikel und den Pulmonalarterien geschlossen werden kann.

Durch diese angiokardiographischen Messungen sollte zusätzlich gezeigt werden, ob das Ausmaß der Klappenringhypoplasie einen wesentlichen Einfluß auf das Kaliber der von der 6. Kiemenbogenarterie stammenden Pulmonalarterienanteile ausübt und ob somit auch die Theorie, daß die Hypoplasie der Pulmonalarterie lediglich eine Folge ungenügender intrauteriner Per-

Altersverteilung



fusion ist, aufrecht erhalten werden kann (Beitzke).

Es wurde der Frage nachgegangen, ob ein Unterschied im Kaliber des Pulmonalarterienstammes (ausgedrückt durch den Quotienten Pulmonalarterie/Aorta) bei denjenigen Patienten mit isolierter infundibulärer Stenose und den Patienten mit kombinierter oder ausschließlich valvulärer Pulmonalstenose besteht. Schließlich sollte der Kontraktilitätsquotient zeigen, ob die Kontraktilität des Infundibulums bei den Fallot-Patienten wesentlich stärker ausgeprägt ist als bei den Patienten mit normalem Herzen (damit ein Beitrag zur Genese der hypoxämischen Anfälle) und ob sich das Infundibulum in seinen Längsänderungen anders verhält als bei Kindern ohne Herzfehler.

Ergebnisse:

1. Anamnestische Angaben:

Bei den 107 untersuchten Kindern handelt es sich um 61 Knaben und 46 Mädchen. Zum Zeitpunkt der 1. Herzkatheteruntersuchung ergab sich folgende Altersverteilung, die in Abbildung 1 dargestellt ist.

79 der Kinder waren bereits bei der ersten Herzkatheteruntersuchung zyanotisch, 16 der 48 Kinder bei denen eine zweite Herzkatheteruntersuchung vorgenommen wurde, entwickelten zwischen den beiden Untersuchungen eine Zyanose. Bei allen Patienten konnte der Zeitpunkt des Einsetzens der Zyanose erfragt werden. 6 Kinder waren seit der Geburt zyanotisch, bei 38 Patienten war die Zyanose innerhalb des 1. Lebensjahres und bei 41 Kindern nach dem 1. Lebensjahr aufgetreten.

26 Kinder erlitten hypoxämische Anfälle, wobei die Anfälle bei 3 Kindern innerhalb der ersten 6 Monate und bei 23 Kindern nach dem 6. Lebensmonat aufgetreten waren. Lediglich bei 7 untersuchten Kindern gaben die Eltern die typische Hockerstellung bei körperlicher Belastung an. Bei 18 Kindern traten während des Beobachtungszeitraumes neurologische Komplikationen wie Hirnabszesse oder dauerhafte Cerebralschäden nach hypoxämischen Anfällen auf. Die Kombination von Mongolismus mit Fallot-Tetralogie lag bei 6 Patienten vor.

2. Laboruntersuchungen:

Zum Zeitpunkt der Herzkatheteruntersuchung zeigten entsprechend der Erythrozytenzahl 21 Kinder keine, 50 Kinder eine mäßiggradige ($5,1 - 6,5$ Mill. Erythrozyten/mm³) und 34 Kinder eine hochgradige kompensatorische Polyglobulie (Erythrozytenzahl größer als $6,5$ Mill./mm³). Entsprechend der Hämoglobinveränderungen lag bei 27 Kindern ein Fallot des hämatologischen Schweregrades I (Hb bis $14,5$ g%) bei 48 Patienten ein Fallot des Schweregrades II (Hb $14,5 - 17,5$ g%) und bei 31 Patienten schließlich ein Fallot Schweregrad III (Hb größer als $17,5$ g%) vor.

Berücksichtigt man den Hämatokritwert, so ergab sich eine hämatologische Schweregradverteilung der 107 Patienten in der Weise, daß 43 Kinder keine wesentliche Änderung des Hämatokrits aufwiesen (kleiner = 50%). 48 Kinder einen Hämatokritanstieg zwischen 51 und 60% und 16 Kinder einen Hämatokrit von mehr als 60% zeigten. Ausgesprochene Thrombozytopenien (Thrombozytenzahl kleiner als $100.000/\text{mm}^3$) traten lediglich in 6 der 107 auswertbaren Fällen auf.

3. Hämodynamische Daten:

Der Mitteldruck der Pulmonalarterie konnte bei 72 Patienten gemessen werden und lag zwischen 3 und 28 mm Hg, im Mittel bei 11,8 mm Hg. Im linken Vorhof lagen die Mitteldruckwerte zwischen 1 und 17 mm Hg (im Mittel bei 6,1 mm Hg). Die Sauerstoffsättigungswerte in der Aorta bewegten sich bei 78 Kindern zwischen 40 und 98 Sätt.% (im letzteren Fall azyanotischer Fallot). Im Durchschnitt betrug die Sauerstoffsättigung 82,0 Sätt.%. Das Flowverhältnis von Qp : Qs lag bei 30 Kindern im kritischen Bereich von weniger 0,5 : 1, bei 15 Kindern zwischen 0,51 : 1 und 0,75 : 1 bei 24 Kindern über 0,75 : 1.

4. Morphologische Befunde aus der Angiokardiographie:

4 der 107 Patienten hatten lediglich eine isolierte valvuläre Pulmonalstenose, 65 Patienten eine valvuläre und infundibuläre und 34 Patienten lediglich eine infundibuläre Pulmonalstenose.

Bifurkationsstenosen lagen in 6 von 107 Fällen vor. 29 Kinder zeigten einen Rechtsaortenbogen. Bei 8 Patienten wurden Coronaranomalien gefunden. Der Ventrikelseptumdefekt war in allen Fällen ein hochsitzender Defekt. Defekte vom AV-Kanal-Typus fanden sich in dieser Studie nicht. Die Infundibulumstenose wurde in 23 Fällen als Typ I (extrem langgestrecktes und enges Infundibulum) in 66 Fällen als Typ II (mittellang-stenotisches Infundibulum) und bei 11 Kindern als Typ III (extrem kurzes und oft auch weiteres Infundibulum) nach Goor und Lillehei beurteilt.

Pulmonalklappenring a.p.

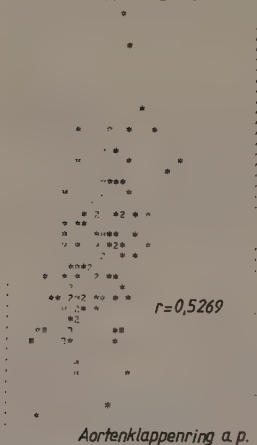


Abbildung 2

Quotient der Durchmesser von Aortenklappenring und Pulmonalklappenring bei den Fallot-Kindern. (n = 105) (im anterior-posterioren Strahlengang)

Aortenklappenring a.p.

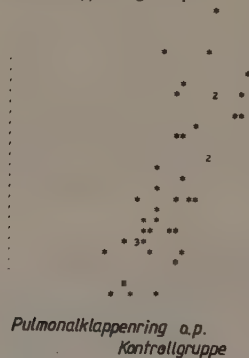


Abbildung 3

Quotient der Durchmesser von Aortenklappenring und Pulmonalklappenring im anterior-posterioren Strahlengang bei der Kontrollgruppe. (n = 48)

Angiokardiographische Meßwerte bei Kindern mit Fallot-Tetralogie und Kindern ohne hämodynamisch wirksamen Herzfehler.

Das Verhältnis der Durchmesser vom Pulmonalklappenring zum Aortenklappenring im p.a. Strahlengang lag zwischen 0,18 und 0,8 (im Mittel 0,45) bei Patienten mit Fallot-Tetralogie, während es bei den herzgesunden Kindern zwischen 1,1 und 2,0 (im Mittel bei 1,6) lag. Ein Vergleich der Einzelwerte zeigte, daß der genannte Quotient bei den Fallot-Kindern einer wesentlich größeren Streuung unterlag als bei den praktisch herzgesunden Kindern.

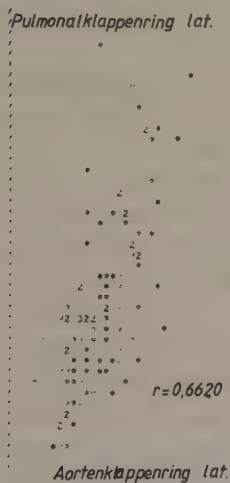


Abbildung 4

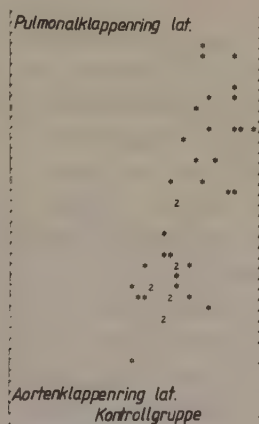


Abbildung 5

Quotient der Durchmesser von Aortenklappenring und Pulmonalklappenring im lateralen Strahlengang. (n = 105)
(Fallot-Kinder)

Quotient der Durchmesser von Aortenklappenring und Pulmonalklappenring im lateralen Strahlengang. (n = 48)
(Kontrollgruppe)

Im lateralen Strahlengang lag der Pulmonalklappenquotient bei Fallot-Patienten zwischen 0,29 und 0,85 (Mittelwert 0,49) und bei herzgesunden Kindern zwischen 1,1 und 2,1 (Mittelwert 1,6). Auch im lateralen Strahlengang bestätigte sich die Beobachtung, daß die Quotienten bei Fallot-Kindern wesentlich stärker variieren als bei herzgesunden Kindern. (siehe Abbildung 2-5) Der Quotient Pulmonalarterienstamm zur Aorta ascendens (Abbildung 6) lag bei den Fallot-Patienten zwischen 0,21 und 0,83 (Mittelwert 0,52). Dabei wiesen 51 Kinder Quotienten von weniger als 0,5 und 56 Kinder solche von mehr als 0,5 auf. 85% der Kinder hatten allerdings Pulmonalis-Stamm-Quotienten zwischen 0,45 und 0,55. Bei den herzgesunden Kindern lag dieser Quotient zwischen 0,64 und 1,12 (Mittelwert 0,8). Auch hier zeigte sich, daß das Verhältnis der beiden Gefäßdurchmesser bei den herzgesunden Kindern im Gegensatz zu den Fallot-Patienten nur einer relativ geringfügigen Schwankungsbreite unterliegt. Der Quotient aus den Durchmessern von der rechten Pulmonalarterie und dem Pulmonalarterienstamm (Abbildung 7) wurde bei den Fallot-Kindern zwischen 0,52 und 2,1 (im Mittelwert 0,98) gemessen. In 43 Fällen war der Quotient größer 1, d.h. die rechte Pulmonalarterie war bei diesen Kindern größer als der Pulmonalarterienstamm, während er bei den Kindern ohne wesentliche Herzfehlbildung zwischen 0,54 und 1,1 (im Mittel 0,79) gemessen wurde. (Abbildung 8). Die Quotienten wurden lediglich im lateralen Strahlengang bestimmt, da sie im a.p. Strahlengang durch die Projektionsverhältnisse nicht genau festgelegt werden konnten. Zu der Frage der Kontraktilität im Infundibulumbereich bestimmten wir den systolischen Kontraktilitätsquotienten (Verhältnis der Durchmesser des Infundibulums in Systole und Diastole). Hierbei zeigten die Patienten mit Fallot-Tetralogie Kontraktilitätsquotienten zwischen 0,2 und 1,6 (im Mittel 0,56) und die herzgesunden Kinder solche zwischen 0,52 und 1,0 (im Mittel 0,8). Betrachtet man die Längenveränderungen des Infundibulums während der systolischen Kontraktilität und der diastolischen Erschlaffung, so wurden bei den Kindern mit Fallot-Tetralogie Verkürzungsquotienten (Längenverhältnis der Längen des Infundibulums in Systole und Diastole) zwischen 0,58 und 2,1 (im

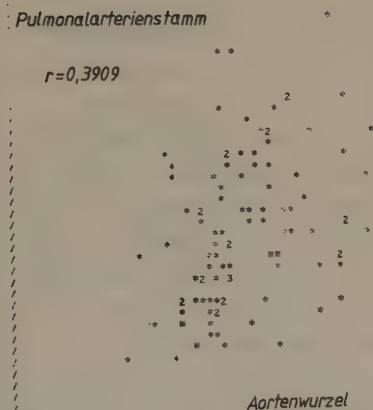


Abbildung 6

Abbildung 6: Darstellung der Quotienten der Durchmesser Pulmonalarterienstamm und Aortenwurzel. Abbildung 6 ($r=0,3909$) bei Patienten mit Fallot-Tetralogie

Abbildung 7: rechte Pulmonalarterie und Pulmonalarterienstamm ($r=0,6147$) bei Fallot-Kindern.

Abbildung 8: Darstellung derselben Durchmesser wie Abbildung 7 gemessen bei herzgesunden Kindern.

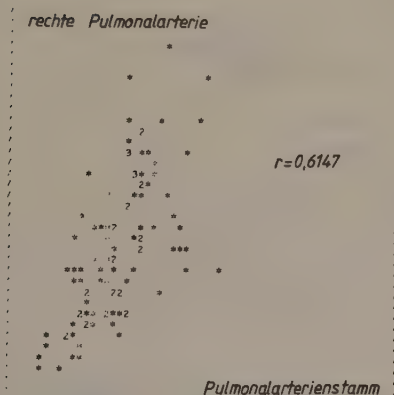


Abbildung 7

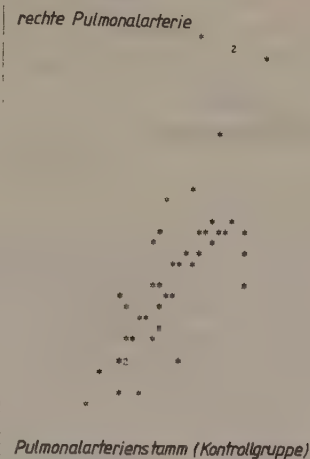


Abbildung 8

Mittel 0,75) gefunden, während die herzgesunden Patienten Verkürzungs-Quotienten von 0,68 bis 1,7 (im Mittel 1,5) aufwiesen.

34 Patienten hatten eine isolierte Infundibulumstenose und 65 Patienten zusätzlich eine valvuläre Pulmonalstenose. Dabei fand man in der ersten Gruppe, daß der Quotient rechte Pulmonalarterie/Pulmonalarterienstamm zwischen 0,64 und 1,68 (im Mittel bei 0,96) lag, während die entsprechenden Werte für die Patienten mit kombinierter Stenose zwischen 0,6 und 1,5 (im Mittel 0,95) gemessen wurden. Auch die Pulmonalarterienstamm-Quotienten (Patienten mit isolierter Infundibulumstenose 0,38 bis 1,1, im Mittel 0,64, Patienten mit kombinierter Pulmonalstenose 0,34 bis 1,0, im Mittel 0,61) boten keine signifikanten Unterschiede der Meßwerte.

Ein Vergleich des Ventrikelseptumdefektes mit der Aortenwurzel ergab erwartungsgemäß eine gute Korrelation ($r = 0,8275$, siehe Abbildung 11). Die Sauerstoffsättigung in der Aorta war umgekehrt proportional zum Wert des Hämatokrits ($r = -0,5083$, siehe Abbildung 12).

Pulmonalklappenring

rechte Pulmonalarterie

$r=0,4165$

Aortenwurzel

$r=0,8424$

Pulmonalarterienstamm

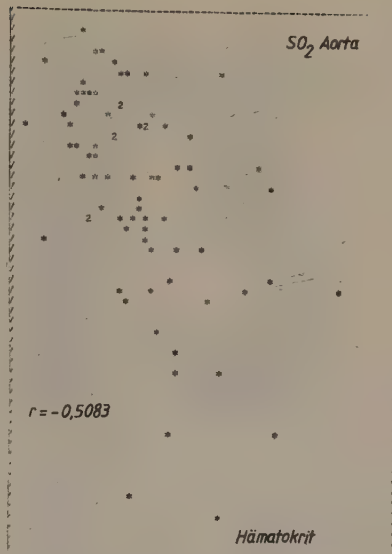
Abbildung 10

Abbildung 9 und 10: Graphische Darstellung der Quotienten aus Pulmonalklappenring und Pulmonalarterienstamm ($r = 0,8424$, Abb.9), sowie rechte Pulmonalarterie und Aortenwurzel. ($r = 0,4165$)

Abbildung 9



Abbildungung 11



Abbildungung 12

Abb. 11: Darstellung der guten Korrelation der Durchmesser von Ventrikelseptumdefekt und Aortenwurzel ($r=0,8275$)

Abb. 12: Graphische Darstellung der Beziehung zwischen Sauerstoffsättigung in der Aorta und Hämatokritwert bei Patienten mit Fallot-Tetralogie.

VERLAUFSUNTERSUCHUNGEN:

Änderungen der Befunde von Blutbild, Sauerstoffsättigung und manometrischen Meßwerten

Bei 48 Kindern wurde nach einem Zeitraum von 7 Monaten bis zu 7 Jahren eine zweite Herzkatheteruntersuchung durchgeführt und für diese Studie ausgewertet. Bei den klinischen Labor-
daten zeigte sich, daß in 33 Fällen der Hämatokrit im Verlauf

anstieg, bei 15 Kindern darunter bei 6 mit aortopulmonalem Shunt, kam es selbstverständlich zu einem Abfall. Bei 2 Kindern stieg trotz einer angelegten und funktionierenden Cooley-Anastomose der Hämatokrit an. Der Hämoglobin-Wert fiel nur bei 7 Patienten ab, während er erwartungsgemäß bei 35 Kindern zunahm. Ähnlich verhielt es sich bei der Erythrozytenzahl, sie verringerte sich lediglich bei 16 Kindern und erhöhte sich bei 32 Kindern. Insgesamt wurde bei 41 von 48 Kindern ein gleichsinniges Verhalten von Hämatokrit, Zahl der Erythrozyten und Hämoglobin beobachtet.

Setzt man die 3 Parameter Sauerstoffsättigung in der Aorta, Hämatokrit und das Flow-Verhältnis $Q_p : Q_s$ zueinander in Beziehung, so ergeben sich folgende Verhältnisse: Erwartungsgemäß müßte im Verlauf der Krankheit mit einem Abfall der Sauerstoffsättigung in der Aorta und abnehmendem Flow-Verhältnis $Q_p : Q_s$ der Hämatokrit ansteigen. Dieses Verhalten beobachteten wir lediglich bei 7 Kindern, in 6 Fällen lag ein gegensätzliches Verhalten der genannten Parameter vor. In der Mehrzahl der Fälle (35) lagen die Meßwerte nicht vollständig vor.

Der Mitteldruck der Pulmonalarterie stieg im Verlauf bei 4 Kindern an, bei 10 Kindern nahm er ab und in 3 Fällen blieb er unverändert. Nicht meßbar war der Wert in 21 Fällen, da die Pulmonalarterien bei klarer Diagnose nicht sondiert wurden.



Abbildung 13



Abbildung 14

J.S.

Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel. Fast vollständige Unterbrechung des Kontrastmittelflusses im Infundibulärbereich durch bizarre und hypertrophierte Muskeln, zusätzliche valvuläre Pulmonalstenose.

Angiokardiographische Messungen:

Bei den angiokardiographischen Messungen nahm der Quotient Pulmonalklappenring/Aortenklappenring bei 20 Kindern zu, bei 14 ab und blieb in 13 Fällen unverändert. Das heißt nur bei 14 von 47 Kindern wurde der Pulmonalklappenring im Verhältnis zum Aortenklappenring mit zunehmendem Lebensalter enger, d.h. er blieb im Wachstum gegenüber dem Aortenklappenring weiter zurück. Vergleicht man die Sauerstoffsättigung in der Aorta dieser 14 Kinder mit der zunehmenden Einengung des Pulmonalklappenringes, so zeigt es sich, daß nur bei 4 Kindern die Sauerstoffsättigung abnahm, während sie bei 5 Kindern sogar anstieg oder unverändert blieb. Ein Vergleich

dieser Werte mit dem Hämatokrit der Kinder ergab allerdings, daß der Hämatokrit mit enger werdendem Pulmonalklappenring bei 11 dieser 14 Kinder erwartungsgemäß anstieg und nur bei 3 Patienten paradoxerweise abfiel.

Der Quotient Pulmonalarterienstamm/Aortenwurzel nahm bei 10 Kindern von der 1. zur 2. Herzkatheteruntersuchung zu, bei 12 Kindern ab und blieb bei 25 Kindern unverändert oder zeigte nur eine geringfügige Veränderung. Theoretisch müßte der Pulmonalarterienmitteldruck niedriger werden, je enger der Pulmonalarterienstamm wird. In diesem Sinne verhielten sich 7 Fälle, während 3 ein gegensätzliches Verhalten zeigten. In 10 Fällen nahm der Druck mit der Weite der Pulmonalarterie zu, in 4 Fällen erhöhte sich der Druck in der Pulmonalarterie trotz Verengung des Pulmonalarterienstammes. Mit der Abnahme des Quotienten Pulmonalarterienstamm/Aortenwurzel, d.h. mit dem zunehmenden Wachstumsrückstand des Pulmonalarterienstammes sank auch die Sauerstoffsättigung in der Aorta in 3 Fällen ab, nahm aber auch in 4 Fällen zu. Mit dem relativen Engerwerden des Pulmonalarterienstammes stiegen die Hämatokrit-Werte bei 9 Kindern an, während bei 3 Kindern eine Verringerung des Hämatokritwertes festgestellt wurde.

Eine Erweiterung des Durchmessers der rechten Pulmonalarterie geht bei der Fallot-Tetralogie nach den Beobachtungen von Gotsman meist mit einer zunehmenden Hypoplasie des Pulmonalarterienstammes einher. Das Krankheitsbild verschlechtert sich, da die Lungendurchblutung gedrosselt wird und damit die Sauerstoffsättigung des Blutes im großen Kreislauf abnimmt. Der Quotient aus den Durchmessern der rechten Pulmonalarterie und des Pulmonalarterienstammes vergrößerte sich in unserem Krankengut bei 15 Fällen, in 9 dieser Fälle nahm gleichzeitig der Quotient aus den Durchmessern des Pulmonalklappenringes und des Aortenklappenringes nach der Theorie von Smith et al ab, blieb in 3 Fällen unverändert und wurde in 3 Fällen größer. In 14 Fällen fand man bei der 2. Herzkatheteruntersuchung einen kleineren Quotienten zwischen rechter Pulmonalarterie

und Pulmonalarterienstamm, in 18 Fällen blieb er annähernd unverändert, was auf eine fehlende Progredienz des Krankheitsbildes in diesen Fällen hinweisen könnte. Dies trifft allerdings gemessen an der Änderung der Hämatokrit-Werte nur bei 10 von 32 Patienten zu.



Abbildung 15



Abbildung 16



Abbildung 17

Abb. 15 - 17: Z.A.

Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel; infundibuläre und valvuläre Pulmonalstenose, kräftige Mitanfärbung der dextroponierten Aorta über dem großen Ventrikelseptumdefekt. Rechtsaortenbogen.

Untersucht man umgekehrt die 15 Fälle, bei denen sich der oben genannte Quotient erhöht, so findet man hier in 9 Fällen ein gleichsinniges Verhalten des Hämatokrits, in drei Fällen findet man bei der 2. Herzkatheteruntersuchung sogar einen kleineren Wert für den Hämatokrit und in weiteren 3 Fällen bleibt dieser unverändert.

Betrachtet man nun alle 3 Quotienten zusammen mit dem Hämatokrit auf ihr gleichsinniges Verhalten, d.h. eine Verminderung der Quotienten Pulmonalklappenring/Aortenklappenring und Pulmonalarterienstamm/Aortenwurzel, müßte mit einer Zunahme des Hämatokrits einhergehen und umgekehrt. So ergibt sich, daß sich entsprechend dieser Hypothese 19 Wertegruppen verhalten während 28 einen gegensätzlichen Verlauf zeigten.

Bei Werten von weniger als 0,5 für die Quotienten Pulmonalklappenring zu Aortenklappenring bzw. Pulmonalarterienstamm zu Aorta ascendens sind der Durchmesser von Pulmonalklappe und Pulmonalarterienstamm als sehr klein anzusehen. (Gruppe I)

Aus unserem Krankengut gehörten 15 (bzw. 25) Kinder zur ersten Gruppe und 32 (bzw. 22) Kinder zur zweiten Gruppe. Bei der 2. Herzkatheteruntersuchung gehörten bei beiden Quotienten 25 Kinder zur ersten und 22 Kinder zur zweiten Gruppe. Die Zahlengleichheit täuscht allerdings, denn nur 10 Kinder der ersten und 7 Kinder der zweiten Gruppe verhielten sich im Verlauf gleichsinnig. Bei 6 Kindern war vor der 2. Herzkatheteruntersuchung eine Cooley-Anastomose angelegt worden. Dabei verbesserte sich bei 3 Kindern das Krankheitsbild bezüglich Klinik, Labor und den gemessenen Gefäßdurchmessern. Bei 3 Kindern verschlechterte sich allerdings das Krankheitsbild trotz Cooley-Anastomose.



Abbildung 20



Abbildung 21

Abb. 20 und 21:

K. M.

Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel, Kind in 4-Kammerblickposition.

Betrachtet man den Kontraktilitätsquotienten des Infundibulums (systolisch-diastolische Querschnittsänderung) so lag er bei den Kindern mit Fallot zwischen 0,16 und 1,6 (im Mittel bei 0,54) und bei den herzgesunden Kindern zwischen 0,52 und 1,02 (im Mittel bei 0,88) im Verlauf hatten bei der 1. Herzkatheteruntersuchung 31 Kinder Quotienten von größer 0,5 : 1 und 16 Quotienten von weniger als 0,5. Bis zur 2. Herzkatheteruntersuchung war der Quotient bei 22 Kindern angestiegen während er bei 25 Kindern entweder gleich geblieben war oder abgenommen hatte. Der sogenannte Längenquotient des Infundibulums lag bei den Fallot Kindern zwischen 0,55 und 1,88 (im Mittel 1,0) und bei den herzgesunden Kindern zwischen 0,7 und 1,79 (im Mittel 1,2). Bei der 2. Herzkatheteruntersuchung wurde der Ausflußtrakt bei 21 Kindern im Verhältnis länger, blieb bei 26 Kindern unverändert oder wurde im Verhältnis zum Größenwachstum kürzer (20 Kinder). Bei allen Kindern, bei denen die Kontraktilitätsquotienten, sei es der Durchmesser oder die Länge des Infundibulums, von der ersten zur zweiten Herzkatheteruntersuchung abgenommen hatten, stieg der Hämato-

kritwert signifikant an. Dies traf auch bei 3 Kindern der 6 Cooley-Anastomosen-Träger zu.

Betrachtet man die prozentuale Verteilung der klinischen, hämodynamischen und angiokardiographischen Daten, so läßt sich kein eindeutiger Zusammenhang zwischen dem Mitteldruck des linken Vorhofes, Mitteldruck der Pulmonalarterie einerseits und den angiokardiographischen Quotienten der Gefäßdurchmesser sowie der Kontraktilitätsquotienten des Infundibulums feststellen.



Abbildung 22

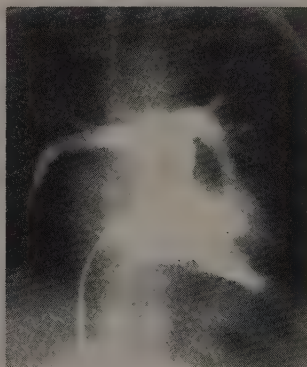


Abbildung 23



Abbildung 24

Abb. 22: M.K.

Kontrastmittelinjektion in den hinten gelegenen Ventrikel; Darstellung des großen Ventrikelseptumdefektes im seitlichen Strahlengang.

Abb. 23 und 24:

Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel; auffallend langes und stark verengtes Infundibulum, zusätzlich mit valvulärer Pulmonalstenose.



Abbildung 25



Abbildung 26

Abbildung 25 und 26 : K.T.

Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel in anteriorer-posteriorer Projektion (im lateralen Strahlengang vorne gelegen); Darstellung des Ventrikelseptumdefektes, der infundibulären und valvulären Pulmonalstenose.

Dagegen ist zwischen Hämatokritwert, der Erythrozytenzahl und Hämoglobinwert auf der einen Seite und der Sauerstoffsättigung in der Aorta sowie dem Flow-Verhältnis $Q_p : Q_s$ eine gute Korrelation erkennbar. Nach unseren Untersuchungen besteht keine Möglichkeit, aus den oxymetrischen und hämodynamischen Meßwerten Rückschlüsse auf die Morphologie der Ausflußbahnobstruktion und auf die Größe des Pulmonalklappenringes zu ziehen. Verständlich wird dies noch mehr bei der Betrachtung der außerordentlich großen Mannigfaltigkeit der Pulmonalstenosen innerhalb des Fallot-Symptomen-Komplexes. (Tabelle 2)

Die Bestimmung des Quotienten aus der Länge des Infundibulums (a) zur Länge des rechten Ventrikels in der Diastole (b), gemessen im lateralen Strahlengang, ergab bei den Fallot-Kindern Werte zwischen 0,16 und 0,51 im Mittel 0,31.

Schwere- grad	Zyanose	Hämatokrit	Hämoglobin	Zahl der Erythro- zyten	SO ₂ Aorta	Mitteldr. linker Vorhof	Mitteldr. Pulmonalis	Qp : Qs	Pulmonal-/ Aorten- klappenring	Pulmonalis- stamm/Aor- tenwurzel	Infundi- bulum syst./ diast.
I	19,6	38,8	25,4	25,3	37,2	52,9	52,7	34,7	7,4	20,5	16,8
II	46,7	44,4	45,2	57,4	41,0	25,8	23,6	21,7	82,2	71,0	72,8
III	28,9	16,6	29,2	40,2	21,1	21,1	23,6	43,4	10,2	8,4	10,2

Prozentuale Verteilung auf die Schweregrade nach den einzelnen klinischen, hämodynamischen und angiokardiographischen Kriterien

Tabelle 2

Die Länge des Infundibulums zur Gesamtlänge des rechten Ventrikels gesetzt, zeigte Quotienten, die zwischen 0,13 und 0,34 im Mittel bei 0,27 lagen. (Becker und Anderson)

Bei den Normalkindern lagen die entsprechenden Werte für a/b zwischen 0,16 und 0,47 im Mittel bei 0,27 und für $a/a + b$ zwischen 0,14 und 0,32, im Mittel bei 0,21.

Die Quotienten bei Fallot-Kindern sind im Durchschnitt größer als die bei Normalkindern gefundenen Quotienten, d.h.

das Infundibulum ist in der Regel länger als bei herzgesunden Kindern.

Abb. 25:

Graphische Darstellung des zeitlichen Abstandes in Monaten zwischen 1. und 2. Herzkatheteruntersuchung bei 45 Kindern.

Abb. 26:

Graphische Darstellung des Vergleiches von 1. und 2. Herzkatheteruntersuchung der beiden Quotienten Pulmonalarterienstamm/Aortenwurzel und Pulmonalarterienklappenring/Aortenklappenring.

Abb. 27:

Vergleichende Darstellung der Durchmesser von Pulmonalklappenring und Aortenklappenring bei herzgesunden Kindern und Kindern mit Fallot-Tetralogie.

Abb. 28:

Aufzeichnung des Anstieges ($n = 32$) und Abfalls ($n = 16$) der Zahl der Erythrozyten zwischen 1. und 2. Herzkatheteruntersuchung.

Abb. 29:

Darstellung des Anstieges ($n = 33$) und Abfalls ($n = 15$) des Hämatokritwertes zwischen 1. und 2. Herzkatheteruntersuchung.

Abb. 30:

Vergleich der 1.+2. Herzkatheteruntersuchung in Bezug auf Anstieg und Abfall des Hämoglobinwertes.

Abb. 31:

Anstieg und Abfall des Wertes von $Q_p : Q_s$ und der Sauerstoffsättigung in der Aorta zwischen 1. und 2. Herzkatheteruntersuchung.

Abb. 32:

Histogramm der Einteilung des Schweregrades nach verschiedenen Parametern.

1.HKU

2.HKU

Abbildung 25

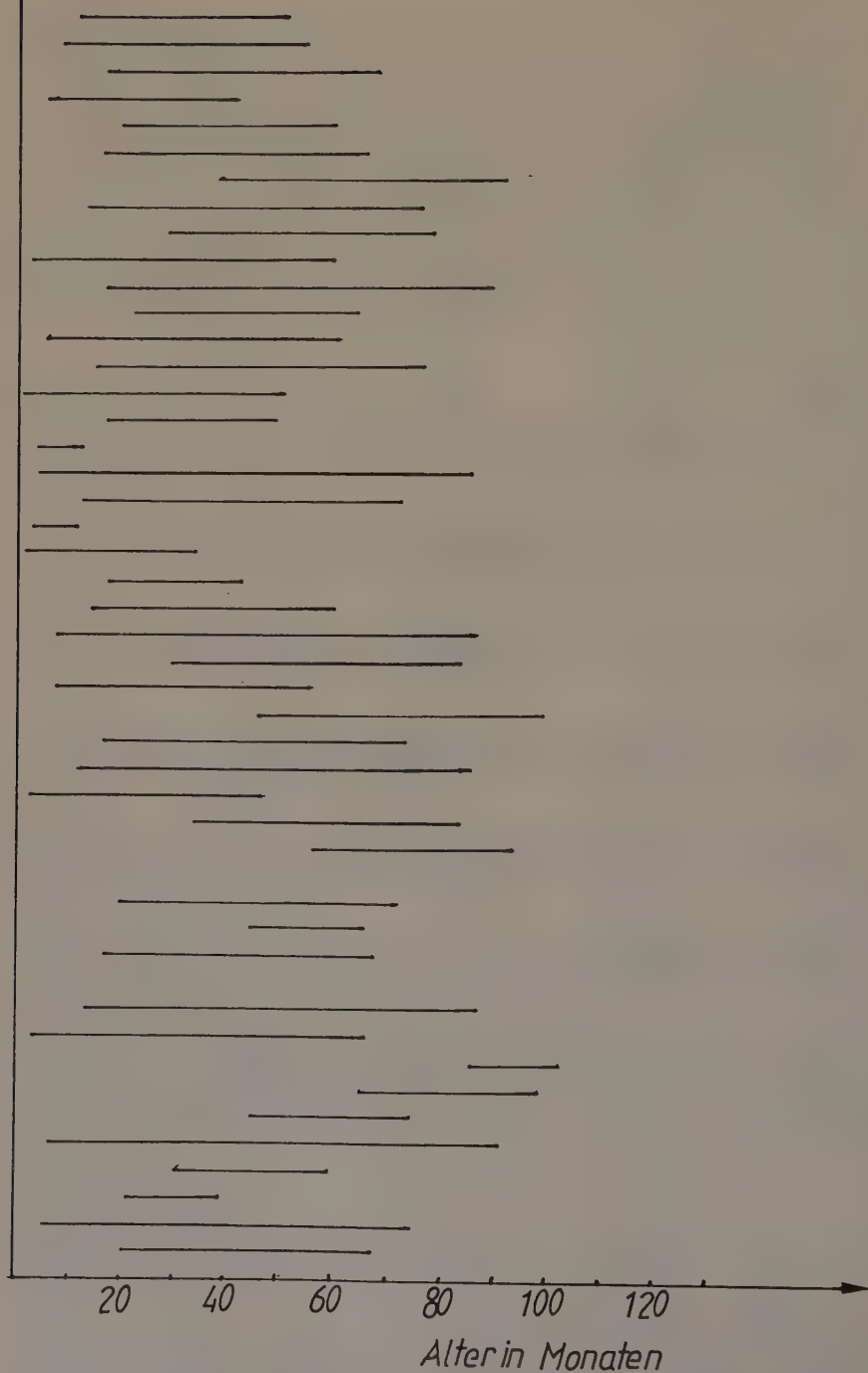
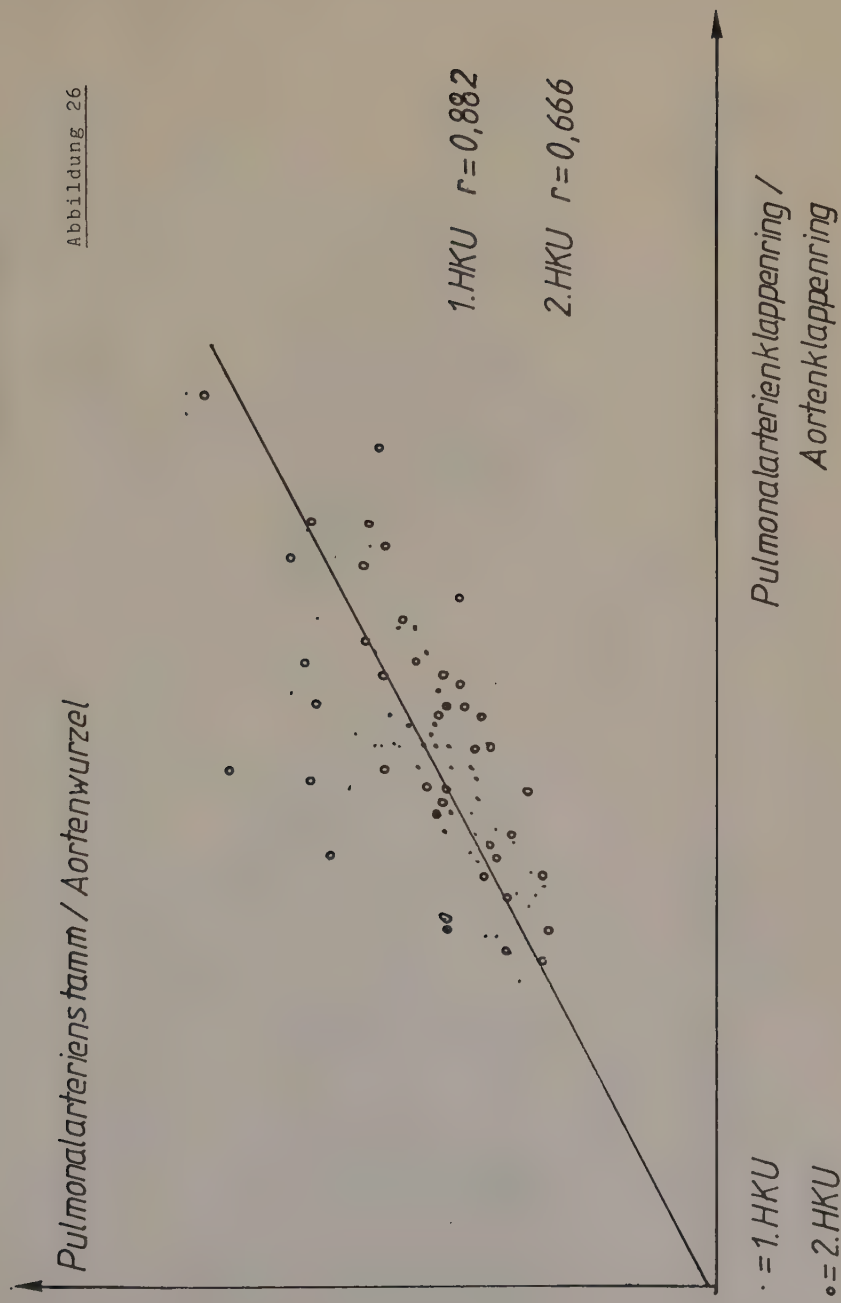


Abbildung 26

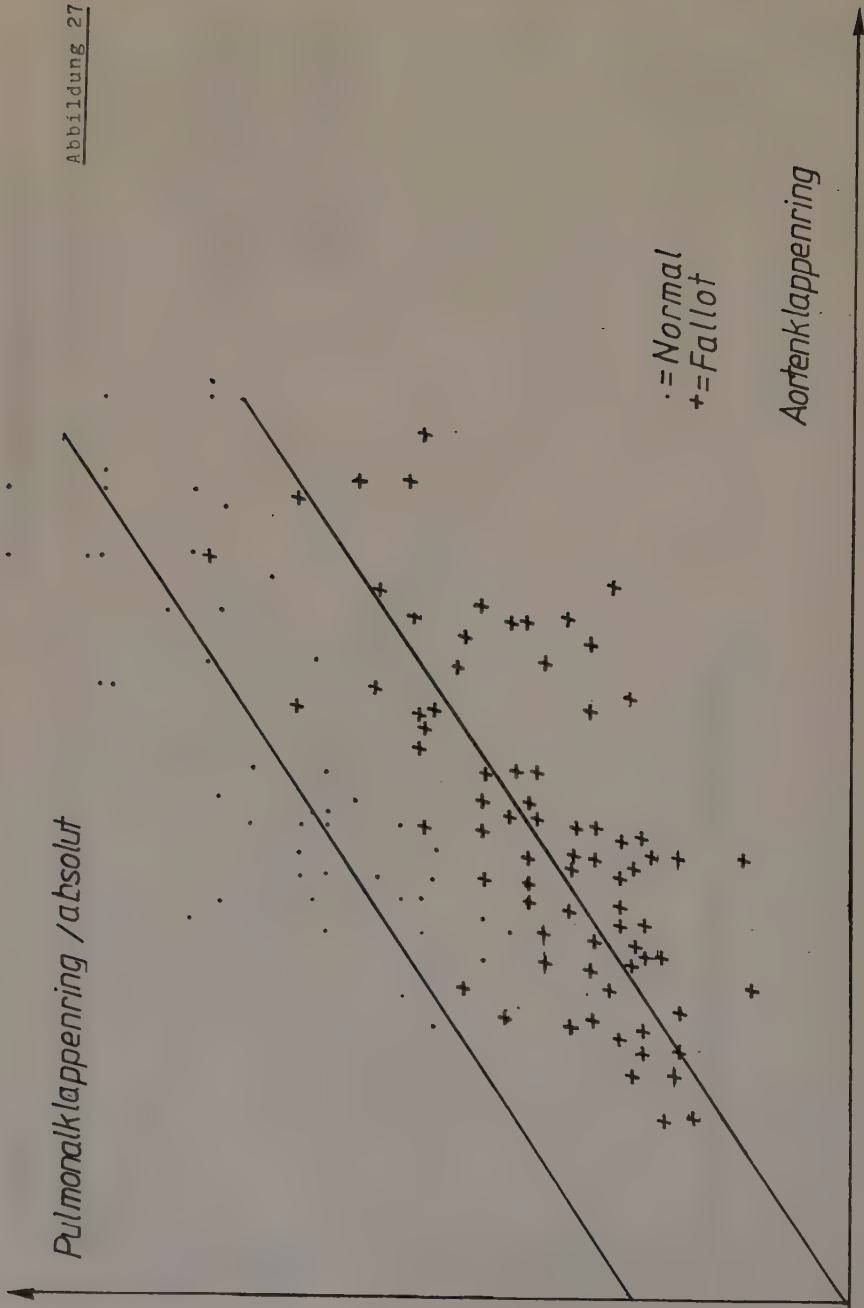


Pulmonalklappenring / absolut

Abbildung 27

· = Normal
+ = Fallot

Aortenklappenring



Zahl der Erythrozyten

Abbildung 28

9,0

7,0

5,0

Anstieg

$n=32$

7,0

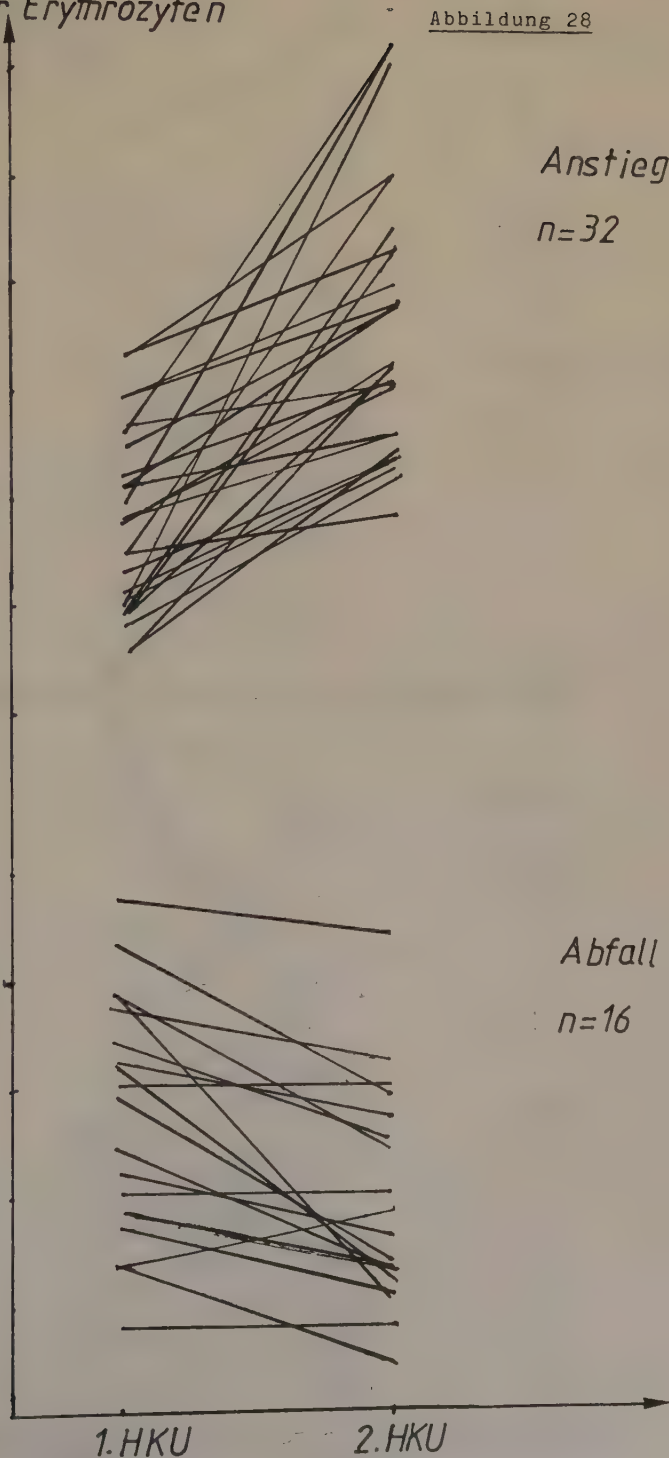
5,0

Abfall

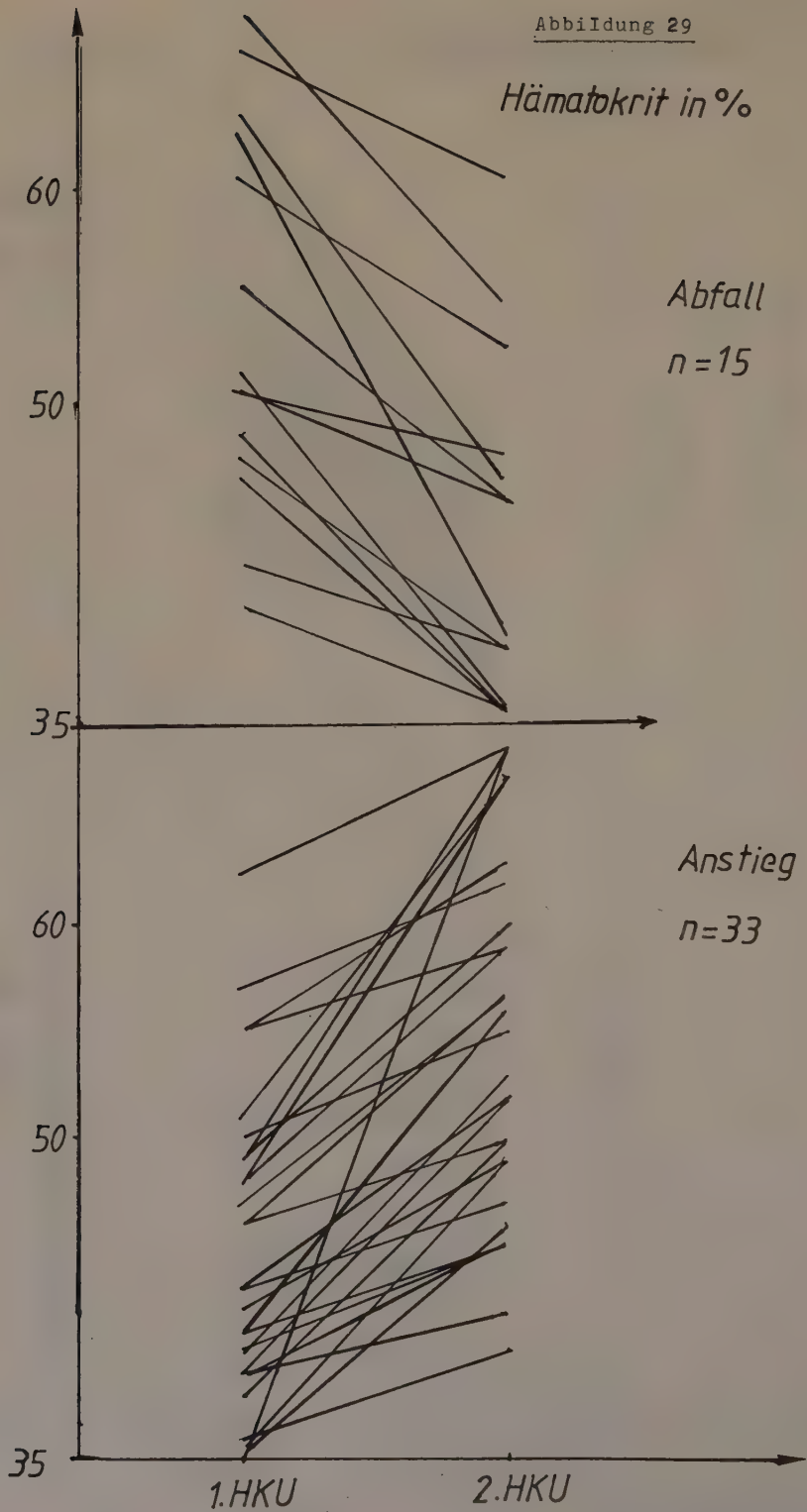
$n=16$

1.HKU

2.HKU

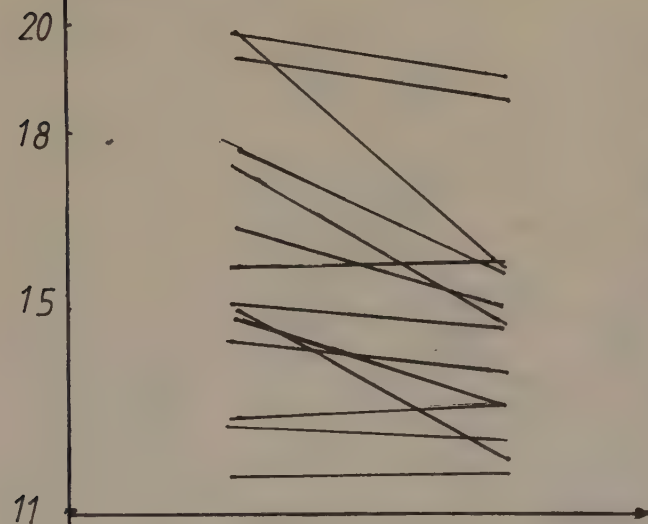


Hämatokrit in %



Hämoglobin in g%

Abbildung 30

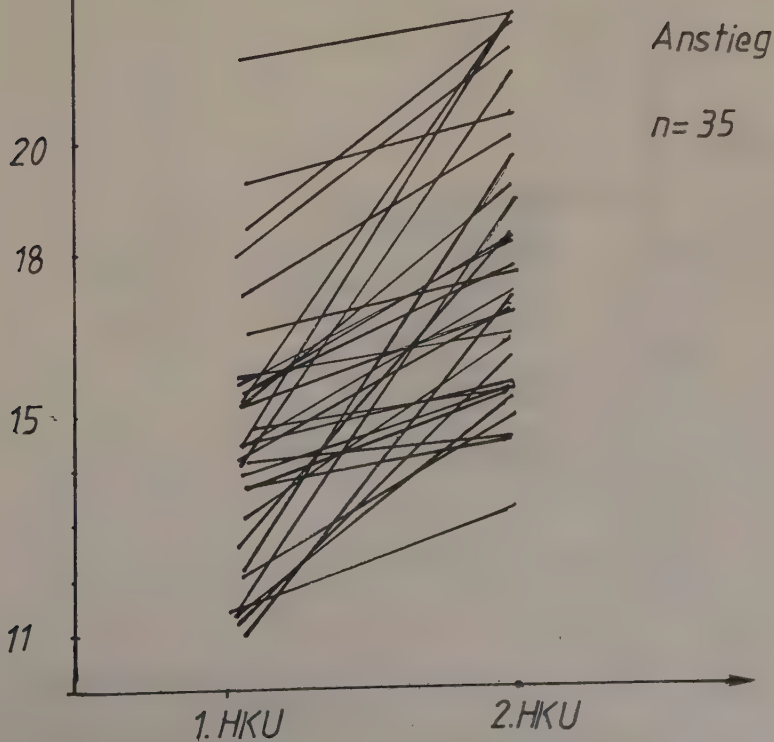


Abfall

$n=7$

ohne Änderung

$n=6$



Anstieg

$n=35$

Abbildung 31

$Q_p:Q_s$

1,2

1,0

0,8

0,6

0,4

0,2

$n=23$

SO_2 Aorta
in %

90

80

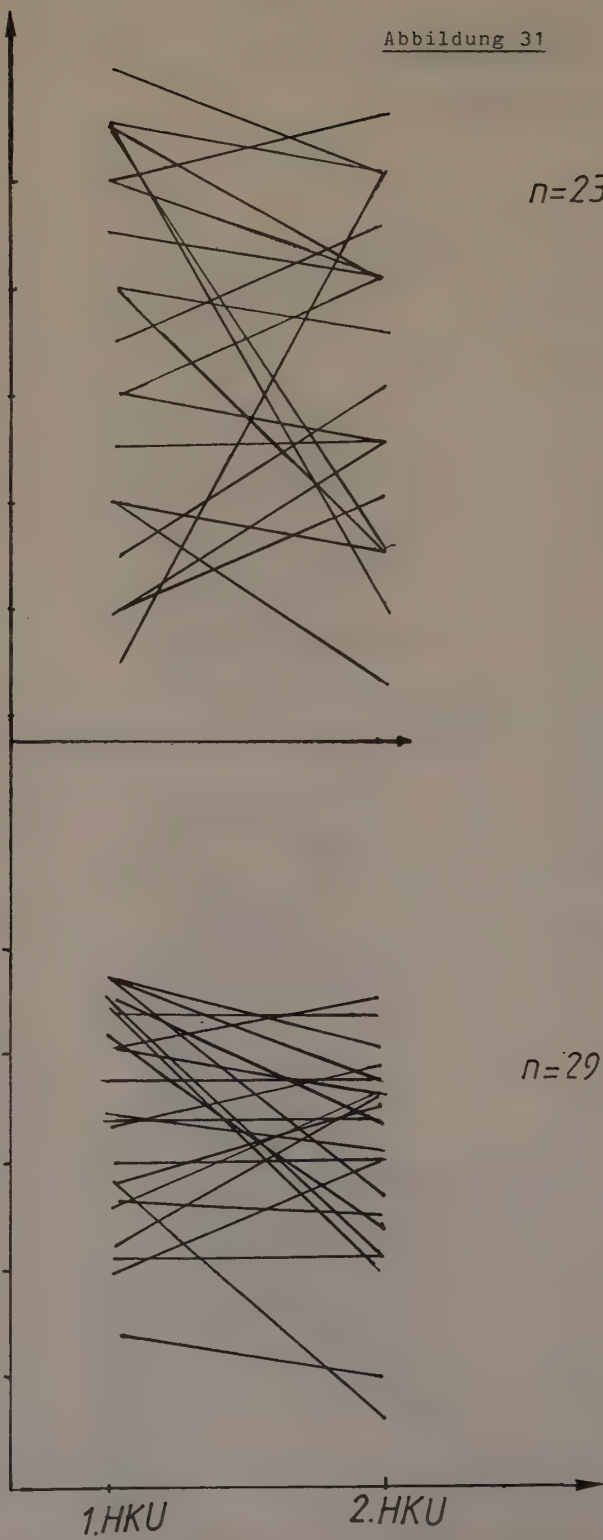
70

60

$n=29$

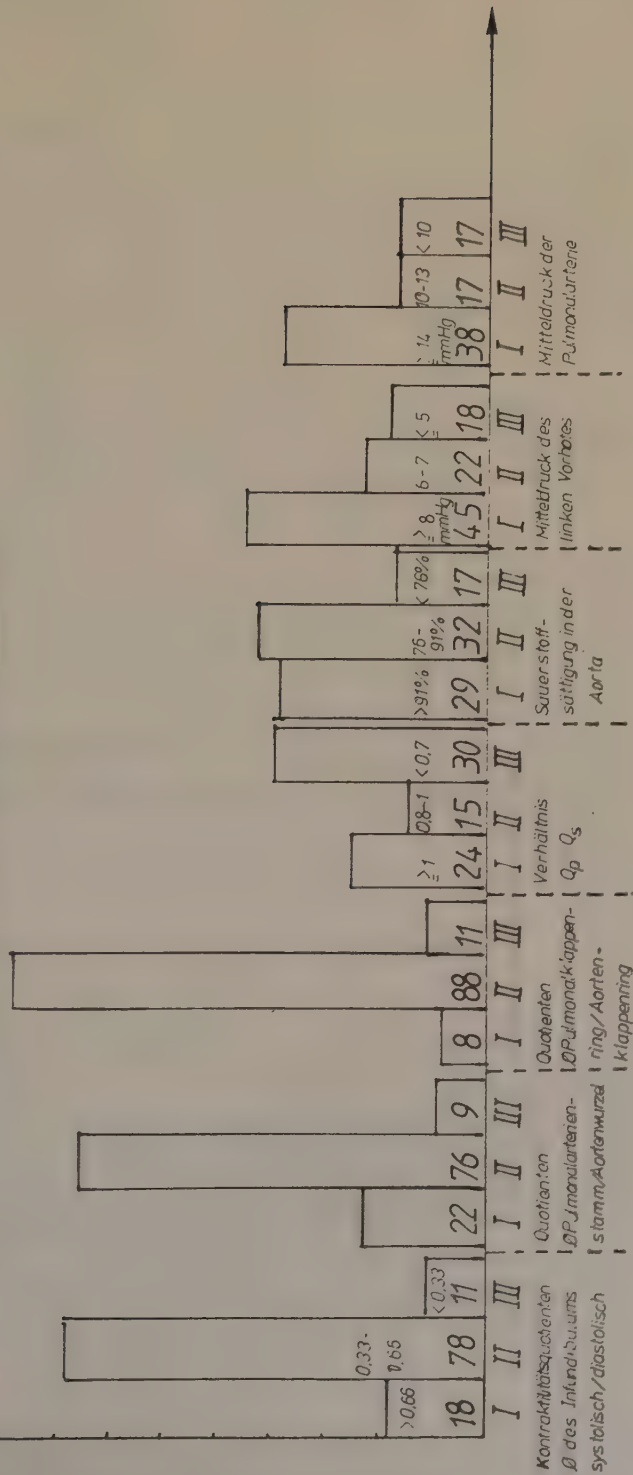
1.HKU

2.HKU

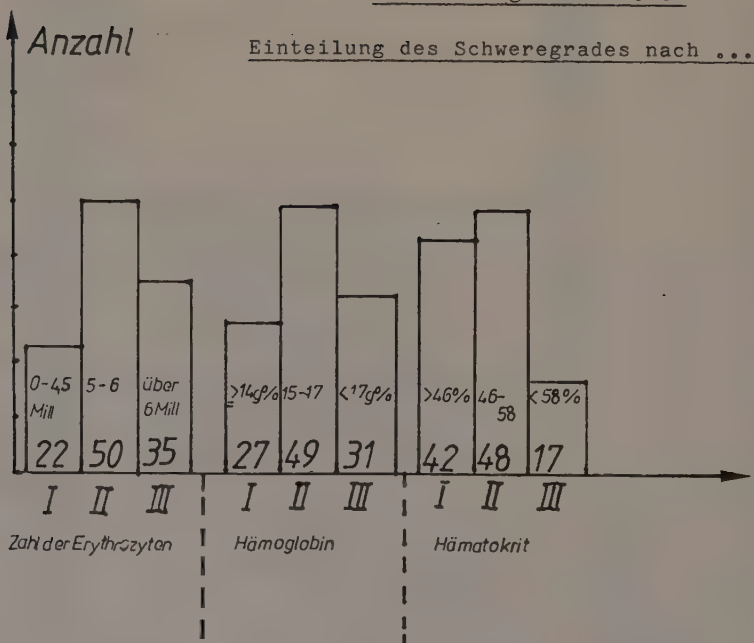


Anzahl

Einteilung des Schweregrades nach...



Fortsetzung der Abb. 32



DISKUSSION

Pathogenetisch liegt der Fallot-Tetralogie eine mangelhafte bis fehlende Rotation des subpulmonalen Konus bzw. des Infundibulums zugrunde. Dadurch entstehen eine Abweichung des Konus-/ Infundibulum-Septums bzw. der Crista supraventrikularis nach vorne links und in eine mehr vertikale Lage. (Goor, Lillehei, Schumacher und Bühlmeyer)

Der Grad der Abweichung des Infundibulumseptums, seines parietalen und septalen Ansatzes und der Grad der sekundären Hypertrophie bestimmen das Ausmaß der rechtsventrikulären Ausflußtraktobstruktion. (Watson, Breckenbridge, Lowe, Gotsman)

Van Praagh sieht die Entstehung der Fallot-Tetralogie nicht als Malrotation des Konus bzw. des Infundibulums, sondern als Unterentwicklung des Infundibulum pulmonale aufgrund einer Hypoplasie und Verkürzung der Crista supraventrikularis. Er betrachtete dies als "Fallot-Monologie": "Das Infundibulum ist zu klein, zu flach, zu kurz und zu eng, mit der Zeit hypertrophiert das Infundibulum um die Dicke seines Endokards und Myokards, daraus entsteht das Paradoxon von Hypoplasie mit Hypertrophie." (Van Praagh, Juli 1968)

Bei der infundibulären Stenose unterschieden Goor und Lillehei drei verschiedene Formen:

1. eine kurze ringförmige Ostiumstenose (Typ I)
2. ein langes, enges Infundibulum (Typ II)
3. ein kurzes verengtes Infundibulum (Typ III)

Nach unseren angiokardiographischen Messungen hat eine Einteilung nach diesen drei Typen keine signifikanten Unterschiede bzw. Gemeinsamkeiten hinsichtlich hämodynamischer und klinischer Daten ergeben. Diese Einteilung mag aus chirurgischer Sicht sehr wichtig sein, nicht aber für die Bestimmung des präoperativen Schweregrades. Dagegen korreliert der Kontraktilitätsquotient (Durchmesser der Infundibulums in der Systole / Durchmesser des Infundibulums in der Diastole bzw. Länge des Infundibulums systolisch / Länge des Infundibulums diastolisch)

recht gut mit dem klinischen und hämodynamischen Schweregrad, weniger jedoch mit dem angiokardiographischen Schweregrad. Das "Überreiten der Aorta" über dem Ventrikelseptum ergibt sich aus der Malrotation des pulmonalen Konus. Die Aortenwurzel bleibt in ihrer Position vorne rechts in Beziehung zum rechten Ventrikel. Wegen der Entwicklung des Infundibulum-Septums und des Sinus-Septums in zwei unterschiedlichen Ebenen können beide keine Verbindung miteinander aufnehmen, es resultiert ein hochsitzender Ventrikelseptumdefekt.

Zahlreiche weitere kardiovaskuläre Fehlbildungen sind in Verbindung mit der Fallot-Tetralogie beobachtet worden, wie z.B. ein Rechtsaortenbogen, oder doppelter Aortenbogen, zusätzlicher Vorhofseptumdefekt (früher "Fallot'sche Pentalogie"), ein persistierender Ductus arteriosus. und Anomalien der rechten Koronararterie in ihrem Ursprung und Verlauf, was eine Korrekturoperation komplizieren kann. (Meyer, 1974)

Fehlentwicklungen des linken Herzens sind bei der Fallot-Tetralogie nie beobachtet worden.

Da die muskuläre, rechtsventrikuläre Obstruktion anfangs nur gering sein kann, ergibt sich in vielen Fällen zunächst das Bild des azyanotischen Fallot mit Links-Rechts-Shunt (Pink-Fallot), was sich jedoch mit zunehmendem Alter zu einer Rechts-obstruktion mit Rechts-Links-Shunt mit zunehmender Zyanose wandelt. (Loogen, Sandhage)

Besonderheiten in der Anamnese sind die etwa mit dem 3.-4. Lebensmonat auftretenden hypoxämischen Anfälle (nach unserem Krankengut zwischen dem 2. und 24. Lebensmonat) und die Hockerstellung, meistens im 2. Lebensjahr auftretend. (Loogen 1962) Zahlreiche Autoren suchten eine Verbindung zwischen den klinischen, hämodynamischen und angiokardiographischen Daten herzustellen, um daraus entsprechende operative Konsequenzen für eine Korrekturoperation ziehen zu können. Nach unseren Ergebnissen ist, zumindest für die Einteilung der Schweregrade, kein signifikanter Zusammenhang zwischen diesen drei Untersuchungsmöglichkeiten herzustellen.

Die Einteilung der Schweregrade wird von Autoren unterschiedlich gehandhabt und ist in Tabelle 3 zusammengefaßt. Teilt man

unser Krankengut nach den 4 Schweregraden von Loogen ein, so fallen 7 Kinder in den IV., 19 Kinder in den III., 48 in den II. und 33 in den I. Schweregrad. Nach der Einteilung von Starr, der zu den Kriterien Zyanose, Sauerstoffuntersättigung, hypoxische Anfälle, Hämatokrit- und Hämoglobinwerte noch den Grad der infundibulären Einengung heranzieht, lassen sich nach unseren Ergebnissen 72 von 107 Kindern klassifizieren. 35 Kinder ohne Anastomosenoperation haben allerdings trotz niedrigem Pulmonalklappenring-/Aortenklappenring-Quotienten ein niedriges Hämoglobin und einen niedrigen Hämatokritwert. Dies ist wahrscheinlich Ausdruck einer fehlenden kompensatorischen Polyglobulie und damit Ausdruck einer relativen Anämie. Der Schweregrad des Krankheitsbildes nimmt mit dem Alter des Kindes zu, weil die Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflußtraktes sich im Lauf der Jahre verstärkt. (Gotsman) Auch diese Beobachtung konnte durch unsere Messungen bestätigt werden. Allerdings ergab sich für viele Patienten kein einheitliches Bild. Auch konnte aus der 1. Herzkatheteruntersuchung bezüglich des zunehmenden Schweregrades im Hinblick auf klinische, hämodynamische und angiokardiographische Befunde nicht eindeutig genug geschlossen werden, welche Patienten eine rasche Zunahme der Obstruktion entwickeln würden und welche nicht. Wolf et al postulierten, daß die Mortalität der Kinder mit Fallot-Tetralogie mit dem Grad der Pulmonalstenose zunimmt. Dazu stellt Smith fest, daß die Mortalität um so mehr steigt, je kleiner der Pulmonalarterienklappenring ist, denn "ein kleiner Pulmonalarterien-/Aorta -Quotient ist immer mit besonders geringer Lungendurchblutung kombiniert."

Zerbini fand eine gute Korrelation zwischen dem Alter der Kinder und den einzelnen Durchmesser des Pulmonalklappenringes und teilte die Art der Stenose in drei Typen ein:

infundibuläre und valvuläre Stenose
isolierte infundibuläre Stenose
isolierte valvuläre Stenose.

Die günstigste Spätprognose fand er bei der isolierten infundibulären Stenose. Die besten Hämatokritwerte allerdings bei der

isolierten valvulären Stenose.

Loogen und Sandhage beurteilten den klinischen Schweregrad und auch die Prognose nach dem Grad der Pulmonalstenose. Wie Lillehei fanden sie auch bei den sehr zyanotischen Kindern selten eine isolierte valvuläre Stenose, sondern meistens eine valvuläre und infundibuläre Stenose.

Eine Einteilung in vier Schweregrade nach dem Grad der Zyanose, Art und Häufigkeit hypoxämischer Anfälle, Sauerstoffgehalt in der Aorta, Grad der infundibulären Stenose und Größe der Pulmonalarterie zur Aorta konnte Starr et al mit seinen Untersuchungen vornehmen. Nach unseren Ergebnissen lassen sich diese unterschiedlichen Parameter nicht alle miteinander in Einklang bringen. Die klinischen Daten, wie Grad der Zyanose, Hämoglobin, Hämatokritwert und Zahl der Erythrozyten korrelieren zwar gut mit dem Grad der Sauerstoffuntersättigung der Aorta, aber nicht mit unseren angiokardiographischen Meßergebnissen, welche die Morphologie des rechtsventrikulären Ausflußtraktes, d.h. der Pulmonalklappen und der Pulmonalarterie wiedergeben.

Nach Hawe et al ist "das beste Maß des Stenosegrades die Stärke des Blutflusses und der Druckgradient über der Stenose."

Für die Einteilung des Stenosegrades nahm das Autorenteam um Hawe den Mitteldruck der Pulmonalarterie. Das stimmt zwar einigermaßen mit der Einteilung nach dem Flowverhältnis $Q_p : Q_s$ überein, steht aber fast im Gegensatz zur Einteilung nach den Quotienten Pulmonalklappenring/Aortenklappenring, Pulmonalarterienstamm/Aortenwurzel und dem Kontraktilitätsquotienten Durchmesser des Infundibulums in der Systole / Diastole (siehe Tab.3).

Gotsman teilt seine Schweregrade nach dem von ihm gefundenen MPA-Index ein, was das Größenverhältnis zwischen Aorta und Pulmonalarterie wiedergibt. Sein Ergebnis, daß der Schweregrad mit der Höhe des Wertes abnimmt können wir bestätigen.

Im Allgemeinen läßt sich nach unseren Ergebnissen in Bezug auf die prozentuale, gleichsinnige Verteilung auf die Schweregrade nur ein loser Zusammenhang zwischen den einzelnen klinischen, hämodynamischen und angiokardiographischen Daten erkennen. (Tab.3)

Pathomorphometrische Meßwerte der Fallot-Tetralogie veröffentlichten Becker et al 1974. Sie führten ihre Messungen am pathologischen Präparat durch und konnten so Absolutwerte für ihre Studie benutzen, während sich unsere Studie anhand der Angiokardiographien auf Verhältniszahlen beschränken mußte.

Becker fand eine deutliche Vergrößerung des Konusseptums (25%) und einen größeren Durchmesser des aortalen Ausflußtraktes (55%) auf Kosten des pulmonalen Konus (20%). Nach unseren angiokardiographischen Messungen lagen das Verhältnis von Pulmonalarterien-Durchmesser zum Aorten-Durchmesser zwischen 0,29 und 0,85, im Durchschnitt bei 0,49. Damit ergab sich eine sehr gute Übereinstimmung dieser mit völlig verschiedenen Methoden bestimmten Größenverhältnisse, auf die Lev 1964 anhand von morphologischen Untersuchungen bereits hingewiesen hat. (Lev 1964) Die Länge des Infundibulums im Verhältnis zur Gesamtlänge des rechten Ventrikels ist bei der Fallot-Tetralogie größer als bei normalen Herzen. Diese besondere von Becker gefundene Beziehung konnte auch hier beobachtet werden.

Partridge und Fiddler haben jeweils die Durchmesser der beiden großen Lungenarterien mit dem Durchmesser der Aorta verglichen und dabei festgestellt, daß die Durchmesser der rechten bzw. der linken Lungenarterie an ihrem Ursprung weniger als 40% des Durchmessers der Aorta haben. Das Verhältnis der Durchmesser der Lungenarterien am Hilus zum Durchmesser der Aorta ascendens beträgt annähernd 1:1. Dies entspricht auch unseren Meßergebnissen. Bei uns lag das Verhältnis rechte Pulmonalarterie/Aorta im Mittel bei 0,48.

Von großer praktischer Bedeutung sind die angiokardiographischen Messungen der Pulmonalarterie im Hinblick auf die Operabilität und das zu erwartende Operationsergebnis. Besondere Erfahrungen damit hat die Arbeitsgruppe um Kirklin in Birmingham mitgeteilt. Sie bestimmten abhängig vom Körpergewicht und der Körperoberfläche einen Mindestdurchmesser des Pulmonalklappenrings bei dem ein transannulärer Patch gerade nicht mehr erforderlich ist. In diesen Fällen kommt es bei der Korrektur zu einer so weitgehenden Senkung der Druckgradienten zwischen rechtem Ventrikel

und Pulmonalarterie, daß das Verhältnis der Drucke in rechtem und linken Ventrikel unter 0,65 abfällt. Lag der gemessene Durchmesser unter dem von ihnen bestimmten Minstdurchmesser, so war die Indikation für einen transannulären Patch gegeben. Nach unseren Messungen entspricht dieser Minstdurchmesser etwa einem Verhältnis von Pulmonalklappenring/Aortenklappenring von 0,5 und mehr. Liegt das Verhältnis unter 0,5 muß nach unseren Erfahrungen ein transannulärer Patch verwendet werden. Blackstone et al haben in ihrer Arbeit präoperative angiokardiographische Messungen des Ausflußtraktes mit intraoperativen Messungen desselben verglichen und dabei eine relativ hohe Übereinstimmung festgestellt. Nach ihrer Darstellung war ein transannulärer Patch dann notwendig, wenn die Summe der Durchmesser von linker und rechter Pulmonalarterie unter dem Durchmesser der Aorta descendens lag. In seltenen Fällen sind die peripheren Pulmonalarterien bei Patienten mit Fallot-Tetralogie außerordentlich hypoplastisch, so daß es intraoperativ nicht klar ersichtlich ist, ob die Pulmonalarterien nach Verschluß des Ventrikelseptumdefektes überhaupt in der Lage sind, den gesamten systemischen Blutfluß ohne gefährliche Drucksteigerung im rechten Ventrikel aufzunehmen. In solchen Fällen wird der Vergleich der summierten Durchmesser beider Pulmonalarterien mit dem Durchmesser der Aorta descendens in der Höhe des Zwerchfelldurchtritts vorgenommen. Eine ausführliche Darstellung dieser Größenverhältnisse wurde in jüngster Zeit von Hofbeck gegeben (siehe dort).

Z U S A M M E N F A S S U N G

Anhand der anamnestischen Angaben, der hämatologischen Befunde, sowie der Ergebnisse bei Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiographien von 107 Kindern mit Fallot-Tetralogie wurden Korrelationen zwischen diesen Parametern hergestellt. Die übergeordneten Befunde waren die angiokardiographisch erfaßten und in Durchmesser-Quotienten ausgedrückten Größenverhältnisse der Pulmonalarterie und des rechtsventrikulären Ausflußtraktes. Es konnte gezeigt werden, daß zwischen hämatologischen und hämodynamischen Meßwerten eine brauchbare Korrelation besteht, während von diesen beiden Parametern nicht auf die vorhandene Morphologie geschlossen werden konnte. Weiterhin wurde die außerordentliche Vielfalt der im Angiokardiogramm dargestellten anatomischen Gegebenheiten demonstriert. Im Vergleich zu herzgesunden Kindern, bei denen sehr enge Beziehungen zwischen den Gefäßdurchmessern der Pulmonalarterie und der Aorta beobachtet wurden, lagen die entsprechenden Quotienten bei den Kindern mit Fallot-Tetralogie in den meisten Fällen unter 1 und zeigten vor allem eine weit größere Streuung als in der Kontrollgruppe.

Kinder mit Fallot-Tetralogie, bei denen 2 Herzkatheteruntersuchungen im Abstand zwischen 7 Monaten und 7 Jahren durchgeführt wurden, ließen sehr häufig eine Verschlechterung erkennen. Allerdings verhielten sich die hämatologischen, hämodynamischen und angiokardiographischen Parameter nur in einem relativ kleinen Teil der Patienten gleichsinnig. Auch dies unterstreicht das Ergebnis unserer Untersuchungen, daß aus den hämatologischen und hämodynamischen Meßwerten kein Rückschluß auf die Morphologie möglich ist.

TABELLE 3: EINTEILUNGSKRITERIEN VERSCHIEDENER AUTOREN

1. Hamish, Watson (1960)

Einteilung des Schweregrades nach dem Grad der infundibulären Einengung ist proportional dem Schweregrad der valvulären Stenose.

Dauer der Dilatationsphase umgekehrt proportional dem Schweregrad der Stenose.

2. Hawe, Rastelli (1969) 4 Gruppen

- I. Isolierte infundibuläre Stenose mit infundibulärer Kammer
- II. Infundibuläre und valvuläre Stenose
- III. Diffuse Hypoplasie ohne dritte Kammer
- IV. Isolierte valvuläre Stenose

3. Smith (1964)

"Je kleiner der Quotient Pulmonalarterie/Aorta, desto höher die Mortalität, da ein kleiner Pulmonalklappenring und ein kleiner Pulmonalarterien-/Aorten-Quotient immer mit besonders geringer Lungendurchblutung kombiniert ist."

4. Starr et al (1972)

Einteilung in 4 Gruppen nach klinischen und chirurgischen Kriterien und dem Grad der Pulmonalstenose.

- I. Hypoxämische Anfälle ohne bleibende Zyanose, infundibuläre Stenose
- II. Vereinzelt hypoxämische Anfälle, mäßige Zyanose, geringe O_2 -Untersättigung, infundibuläre Stenose, Pulmonalarterien-Größe nahezu normal
- III. Persis tierende schwere Zyanose ohne Hypoxie, Hämatokrit 55%, valvuläre Stenose, mit kleinem Pulmonalklappenring und enger Pulmonalarterie.
- IV. Schwere Zyanose, tiefe Hypoxie, hypoplastische Pulmonalarterie unter einem Drittel des Durchmessers der Aorta.

5. Gotsman (1965)

Entscheidend sei der gefundene MPA-Index = je kürzer der Ausflußtrakt, desto günstiger die Prognose, klinisch ungünstig sei ein langer, enger Infundibulumkanal bis zum Klappenring.

6. Wolf et al (1965)

Mortalität steigt nicht mit Operations-Problemen, sondern mit dem Grad der Pulmonalstenose.

7. Zerbini (1969)

Typ der Pulmonalstenose sei der wichtigste Faktor in Betracht der späten Ergebnisse. Bei infundibulärer und valvulärer Stenose erzielte er in 13,3 % der Fälle gute Ergebnisse, bei isolierter valvulärer Stenose in 14,7 % der Fälle und am erfolgreichsten war das Ergebnis (66,7 %) bei der isolierten infundibulären Stenose. Sie hat somit die beste postoperative Prognose. Die besten Hämatokrit-Werte fand er bei den Patienten mit isolierter valvulärer Stenose.

8. Loogen (1962)

Unterteilung in 4 Schweregrade

- I. Ohne Zyanose, körperliche Entwicklung und Leistungsvermögen normal, kein arterielles O_2 -Defizit, Hämoglobin bei 15,8 g%
- II. Zyanose bei körperlicher Belastung, körperliche Entwicklung normal, Hockerstellung selten, Hämoglobin bei 16,7 g% O_2 -Defizit 5 % - 15 %
- III. Deutliche Zyanose, starke Trommelschlegelfinger, meist Hockerstellung, Polycythämie, körperliches Leistungsvermögen deutlich eingeschränkt, Hämoglobin bei 17,6 g% O_2 -Defizit 15 % - 30 %
- IV. Starke Zyanose, starke Trommelschlegelfinger, körperliche Entwicklung stark reduziert, immer Hockerstellung, körperliches Leistungsvermögen stark eingeschränkt, Hämoglobin bei 20,5 g% O_2 -Defizit über 30%

9. Hawe et al (1967)

Klassifiziert Schweregrad nach Druckgradienten zwischen Aorta und Pulmonalis.

mild	0,6	}	Druckgradient zwischen
mäßig	≈ 0,6 - 0,75		rechtem und linkem
schwer	0,75		Ventrikel

systolischer Druckgradient

mild 30 mm Hg

mäßig = 30 - 50 mm Hg

schwer: 50 mm Hg

"Das beste Maß des Stenosegrades ist die Stärke des Blutflusses und der Gradient über der Stenose."

10. Goor et Lillehei (1975)

3 verschiedene Formen der infundibulären Stenose

I. Ringförmige Ostiumstenose

II. Langstreckige tubuläre Enge des verlängerten Infundibulums

III. Verkürztes und verengtes Infundibulum

11. Pacifico, Kirklin et al (1977)

Einteilung nach chirurgischen Gesichtspunkten.

Sie legten abhängig vom Körpergewicht einen Mindest-durchmesser der Pulmonalarterie fest, bei dem kein trans-annulärer Patch notwendig war (Gruppe I), wenn der Durchmesser kleiner war, wurde ein Patch angebracht. (Gruppe II)

L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S

1. Beitzke A.: Angiokardiographisch-klinische Korrelationen bei Fallot'scher Tetralogie im Kindesalter, Fortschr. Röntgenstr. 132,2, 1980
2. Becker A. E. , R.H. Anderson: Tetralogy of Fallot - developmental aspects, anatomy and conducting tissues. Ped. Cardiol. ed. by R.H. Anderson and E.A. Shinebourne, Churchill Livingstone London 1977
3. Becker A.E., F.M. Connor, R.H. Anderson: Tetralogy of Fallot: morphometric and geometric Study. Am. J. Card. 35, 402, 1975
4. Blackstone E., J.W. Kirklin, E.G. Betranou, C.J. Labrosse, Benigno-Soto, L.M. Bargerion: Preoperativ Prediction from Cineangiograms of postrepair right ventricular Pressure in Tetralogy of Fallot. J. Thoracic. Cardiovasc. Surg. 78, 542, 1979
5. Gotsman M.S.: Increasing Obstruction to the Outflow-Tract in Fallot's Tetralogy, Brit. Heart J. 28, 615, 1966
6. Hawe A., D.C. McGoon, O.W. Kincaid, D.G. Ritter: Fate of Outflow-Tract in Tetralogy of Fallot. Ann. Thorac. Surg. 13,2, 1972
7. Hawe A., G.C. Rastelli, D.G. Ritter, Du Shane, D.C. McGoon: Management of the right ventricular Outflow-Tract in severe Tetralogy of Fallot. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 60, 131, 1970

8. Kent E.: Angiocardiographic Evaluation of the right
ventricular Outflow-Tract in Tetralogy of Fallot.
Radiologic Notes in Cardiology 47, 1080, 1973
9. Kerr A.R., B.G. Barratt-Boys: Surgery of Tetralogy of Fallot
in Infancy: Comparison of Shunt Palliation and
primary intracardiac Repair in Heart Disease in
Infancy, ed. by B.G. Barratt-Boys, J.M. Neutze,
E.A. Harris, Churchill Livingstone, London 1973
10. Loogen F.: Fallot'sche Tetralogie (Pathophysiologie,
Diagnostik und Indikation) Thoraxchirurgie
9, 249, 1961/62
11. Loogen F., K. Sandhage, K.H. Wilke: Ergebnisse nach
Operationen von Pulmonalstenosen mit Ventrikel-
septumdefekten (Fallot-Tetralogie)
Zeitschrift f. Kreislaufforschung 58, 357, 1969
12. Lillehei C., W. Morris, J. Levy, P. Adams, R.C. Anderson:
Corrective Surgery for Tetralogy of Fallot.
J. Thoracic. Cardiovase. Surg. 48, 556, 1964
13. Meyer J., L. Chiariello, G.L. Hallmann, D.A. Cooley:
Coronary artery Anomalies in Patients with
Tetralogy of Fallot. J. Thoracic Cardiovase. Surg.
69, 373, 1975
14. Pacifico A.D., J.W. Kirklin, E.H. Blackstone: Surgical
Management of pulmonary Stenosis in Tetralogy of
Fallot..J. Thoracic. Cardiovase. Surg. 74, 382, 1977

15. Partridge J.B., G.T. Fiddler: Cineangiocardiology in Tetralogy of Fallot. Brit. Heart J. 45, 112, 1981
16. Van Praagh R., St. van Praagh, R.A. Nebesar, A.J. Muster, S.N. Sinha, M.H. Paul: Tetralogy of Fallot: Underdevelopment of the pulmonary Infundibulum and its Sequelae. Am. J. Card. 26, 25, 1970
17. Smith D.R., H. Effat, M.A. Hamed, M. Al Omeri: Radiologic and surgical Anatomy in Tetralogy of Fallot and the Effect on Surgical Prognosis. Brit. Heart J. 27, 604, 1965
18. Sunderland C. , M. Nichols, K. Feucht, L. Ho, V. Menashe, A. Starr, M. Lees: Primary total Correction of Tetralogy of Fallot in Infancy (postoperativ evaluation). world- congress of pediatric cardiology, 1980
19. Starr A., L.I. Bonchek, C.O. Sunderland: Total Correction of Tetralogy of Fallot in Infancy. J. Thoracic. Cardiovasc. Surg. 65, 45, 1973
20. Trusler G.A., S.R. Jyengar, W.T. Mustard: Reconstruction of the pulmonary Valve and Outflow-Tract. J. Thoracic. Cardiovasc. Surg. 65, 245, 1973
21. Watson H., A.M. Breckenbridge, K.G. Lowe: Right ventricular pressure flow Relationships and intracardiac venturi Effects in Fallot's Tetralogy. Brit. Heart J. 26, 794, 1964

22. Watson H., C. Pickard, K.G. Lowe, I.G.W. Hill:

Cineangiocardigraphic Studies of the Outflow-Tract
in isolated pulmonary valvular Stenosis.

Brit. Heart J. 22,706, 1965

23. Zerbini E.J.: Surgical Treatment of the Complex of Fallot:

late Results. J. Thoracic Cardiovasc. Surg.

58, 158, 1969

Am Schluß dieser Arbeit möchte ich mich bei allen bedanken, die diese Arbeit ermöglicht haben:

Herrn Prof. Dr. Helmut Singer danke ich für die Überlassung des Themas, die besonders hilfsbereite Unterstützung und seine große Geduld, die mir die Fertigstellung der Arbeit sehr erleichterten.

Für die gute Beratung bei der statistischen Ausarbeitung habe ich Herrn Dr. Gunselmann vom Institut für Medizinische Dokumentation und Statistik der Universität Erlangen-Nürnberg (Leitung: Prof. Dr. Horbach) zu danken.

Lebenslauf: Hedwig Vogl
geb. Obermayer

- 14.12.1952 geb. in Schwabach als Tochter von
Dr. med. dent. Erich Obermayer und
seiner Ehefrau Dr. med. Gertrud
Obermayer.
- 1959 - 1963 Besuch der Volksschule in Stadeln
bei Fürth
- 1963 - 1969 Besuch des Heinrich-Schliemann-
Gymnasiums in Fürth
- 1969 - 1973 Besuch des Christian-Ernst-Gymnasiums
in Erlangen mit Abschluß Abitur
- 1973 - 1975 Studium der Physik und Chemie Diplom
- 1975 - 1981 Studium der Humanmedizin
an der Friedrich-Alexander-Univer-
sität Erlangen
- 1978 Heirat mit Johann Vogl
- 29.4.1981 Ärztliche Prüfung
- 12.5.1981 Approbation zum Arzt

